UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1951 N° 29

CONTRIBUTION
à l'ETUDE des FORMES PULMONAIRES
DE LA
MALADIE DE BESNIER-BŒCK-SCHAUMANN

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Avril 1951

PAR

Albert AURIACH

Diplômé d'Hygiène et Médecine Sociale
Diplômé d'Hydrologie
Interne au Sanatorium des "Escaldes"

JURY. MM. GADRAT, *Président.*
ROQUES
BAUDOT
LHEZ
BAZEX
Assesseurs.

TOULOUSE
IMPRIMERIE H. LION
23, RUE CROIX-BARAGNON, 23

1951

AURIACH Albert. — Contribution à l'Etude des formes pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. (Thèse Méd. Toulouse 1951 n° 29, 84 pages).
Imp. H. LION, 23, rue Croix-Baragnon. — Toulouse.

AURIACH Albert. — Contribution à l'Etude des formes pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. (Thèse Méd. Toulouse 1951 n° 29, 84 pages).
Imp. H. LION, 23, rue Croix-Baragnon. — Toulouse.

AURIACH Albert. — Contribution à l'étude des formes pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. (Thèse Méd. Toulouse 1951 n° 29, 84 pages).
Imp. H. LION, 23, rue Croix-Baragnon. — Toulouse.

AURIACH Albert. — Contribution à l'étude des formes pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. (Thèse Méd. Toulouse 1951 n° 29, 84 pages).
Imp. H. LION, 23, rue Croix-Baragnon. — Toulouse.

CONTRIBUTION
à l'ETUDE des FORMES PULMONAIRES
DE LA
MALADIE DE BESNIER-BŒCK-SCHAUMANN

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1951 N° 29

CONTRIBUTION
à l'ETUDE des FORMES PULMONAIRES
DE LA
MALADIE DE BESNIER-BŒCK-SCHAUMANN

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Avril 1951

PAR

Albert AURIACH

Diplômé d'Hygiène et Médecine Sociale

Diplômé d'Hydrologie

Interne au Sanatorium des "Escaldes"

JURY. MM. GADRAT, *Président.*
ROQUES
BAUDOT
LHEZ
BAZEX
Assesseurs.

TOULOUSE

IMPRIMERIE H. LION

23, RUE CROIX-BARAGNON, 23

1951

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen	MM. LEFEBVRE
Assesseur	BRUSTIER
Doyens honoraires	GORSE, CALVET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RISPAL	M MERIEL
LAFFORGUE	
MM. RIBAUT	
SERR	

PROFESSEURS

Clinique de neurologie et de psychiatrie	MM. RISER
Clinique médicale	TAPIE, ROQUES
Clinique obstétricale	GUILHEM
Physiologie	SOULA
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING
Physique biologique et médicale	BUGNARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA
Chimie et Toxicologie	BRUSTIER
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL
Clinique chirurgicale et gynécologique	LEFEVBRE
Anatomie	LAZORTHES
Histoire naturelle	DELAS
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.)
Pharmacie	CAUJOLLE
Pathol. interne et clinique des maladies de la tuberculose	MOREL
Bactériologie, hygiène, médecine sociale	ANDRIEU
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	VIRENQUE
Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.)
Matière médicale	VINCENT
Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL
Aanatomie pathologique	FABRE (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique et chirurgie	CALVET
Clinique ophtalmologique	CALMETTES
Chimie biologique	VALDIGUIE
Médecine légale et du travail	PLANQUES
Histologie et embryologie	BROUSSY
Médecine sociale	BOUNHOURE
Thérapeutique	GADRAT
Pathologie chirurgicale	GRIMOUD
Stomatologie	CADENAT

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	BAISSET
	M. COULOUMA

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie	MM. POULHES
Histologie	BIMES
Sciences Naturelles	BOUISSET
Bactériologie	Mme ENJALBERT
Chimie Biologique	MM. POLONOVSKI
Physique Médicale	AUVERGNAT

AGREGES

Médecine	MM. DARNAUD, GERAUD. DARDENNE, LAPORTE. BAUDOT.	Chirurgie	MM. RIEUNAU, DIEULAFE, DAMBRIN (P.)
Ophtalmologie			MM. DEODATI
Physique Médicale			MARQUES
Obstétrique			PONTONNIER
Pharmacie			COUTURIER
Chimie générale pharmaceutique			BLANC
Botanique			Mme DULUCQ-MATHOU
O. R. L			MM. CLAUX
Urologie			LHEZ

COURS COMPLEMENTAIRES

Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	MM. GUILHEM
Chimie biologique	DOUSTE-BLAZY
Chimie minérale	BLANC
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT
Dermatologie et syphiligraphie	BAZEX
Législation pharmaceutique	BOUISSET
Tuberculose	MOREL
Chirurgie pulmonaire	DAMBRIN (P.)
Parasitologie	BAUDOT
Cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU
Chimie analytique	MM. BLANC
Hydrologie et Géologie	ASTRE
Anatomie médico-chirurgicale	THOMAS
Pharmacodynamie	BAISSET
Bactériologie et Hygiène	LAPORTE
Urologie	LHEZ
Ophtalmologie	DEODATI
Neuro-CChirurgie	LAZORTHES
Mycologie	MORQUER
Psychiatrie	GAYRAL
Oto-Rhino-Laryngologie	CLAUX
Secrétaire de la Faculté	M. ARGILAS

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891).

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

JE DEDIE CETTE THESE

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE

A LA MEMOIRE DE MON PERE

Trop tôt disparu, il n'a pu assister à l'aboutissement des sacrifices qu'il s'était imposés. Témoin de nos difficultés, il ne peut partager nos satisfactions.

Je lui dédie ce travail; il est bien le sien.

A MA MERE

En témoignage de profonde affection et de reconnaissance.

A MA FEMME

Son amour fut pour moi le meilleur des encouragements.

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE JURY DE THESE

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. GADRAT

Médecin des Hôpitaux
Professeur de Thérapeutique à la Faculté.

Qui nous a fait l'honneur de juger notre travail.

Nous le remercions bien vivement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROQUES

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté.

En témoignage de respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. BAUDOT

Médecin-Phtisiologue en Chef des Hôpitaux.
Médecin Consultant Régional de Phtisiologie.

Qui nous a inspiré ce travail et nous a encouragé dans la voie de notre spécialité.

Nous voulons l'assurer de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé LHEZ

A Monsieur le Docteur BAZEX

Médecin Dermatologiste des Hôpitaux.
Chargé de Cours à la Faculté.

A Monsieur le Docteur De FERRON

Médecin Directeur du Sanatorium « Les Escaldes ».

Pour l'extrême bienveillance avec laquelle il nous a toujours considéré et la possibilité qu'il nous a donné de réaliser ce travail.

A Monsieur le Docteur Louis LESPINASSE

Médecin-Chef du Sanatorium « La Solane ».

En témoignage d'affectueuse reconnaissance.

Guide sûr et bienveillant, il nous a montré la voie de la phtisiologie et nous a toujours éclairé de judicieux conseils.

A Monsieur le Docteur R. BOLLINELLI

Ancien interne des Hôpitaux de Toulouse.
Chef de Clinique à la Faculté.

Ses conseils nous furent très précieux dans la réalisation de ce travail; il nous a accueilli avec bienveillance et compréhension.

Qu'il veuille trouver ici le témoignage de notre gratitude.

A Monsieur le Docteur BOUISSOU

Chef de Clinique à la Faculté.

Il nous a conseillé dans la réalisation de la partie anatomique de ce travail.

Nous voulons l'assurer de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Y. MITRY

Médecin adjoint du Service de Tuberculose Mixte au Sanatorium des Escaldes.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre estime.

A Monsieur le Docteur SCHAPIRA

Médecin adjoint au Sanatorium « La Solane », à Osséja

Avec toute notre gratitude.

A Monsieur le Docteur A. ROQUERES

Médecin adjoint au Sanatorium « Soleil Cerdan », à Osséjà.

A Monsieur le Docteur P. KALACHNIKOFF

Médecin adjoint au Sanatorium « Les Escaldes ».

A Monsieur le Docteur M. GUILLOUX

Médecin adjoint au Sanatorium « Les Escaldes ».

En témoignage de profonde amitié.

INTRODUCTION

Issue des diverses branches de la pathologie, la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, nous paraît au premier abord assez disparate. Le terme de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann désigne actuellement une affection du système réticulo-endothélial se traduisant par des manifestations viscérales multiples, isolées ou diversement associées.

Ce polymorphisme extrême des atteintes viscérales allant des manifestations ganglionnaires ou cutanées aux atteintes pulmonaires, osseuses, oculaires, ganglionnaires, etc..., trouve un élément d'unité indiscutable dans l'anatomie pathologique qui montre invariablement une image histologique constante et caractéristique.

Mais, si l'accord est fait autour de ces constatations d'ordre clinique et anatomique, il n'en est pas de même sur le terrain nosologique et la nature de cette maladie a soulevé bien des discussions; il semble tout de même que l'on puisse considérer la lym-

phogranulomatose bénigne comme une maladie de système.

Un autre problème soulevé par cette affection est celui de ses rapports avec la tuberculose : bien des auteurs tendent en effet à en faire une variété de phtisie; nous verrons par la suite l'état actuel de la question.

Quoiqu'il en soit cette maladie pose pour nous un problème plus pratique : le problème du diagnostic; la lymphogranulomatose bénigne se présentant avec une symptomatologie riche et variée est aisément identifiable; des manifestations pulmonaires coexistant avec des atteintes cutanées, oculaires, etc..., imposent le diagnostic, mais il est des manifestations isolées devant lesquelles l'hésitation et l'erreur sont fréquentes, nous voulons parler des formes pulmonaires pures.

PAUTRIER ne dit-il pas que « le diagnostic des manifestations pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann est impossible par l'examen radiologique seul. Il faut, ajoute-t-il, répéter celui-ci à maintes reprises, suivre l'évolution des lésions, rechercher les autres manifestations ganglionnaires, osseuses, etc... ».

Nous avons été amené devant ce diagnostic radiologique par trois malades, dont nous allons présenter les observations après un bref historique de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Nous exposerons ensuite les diverses formes pulmonaires que peut revêtir la maladie avant d'étudier les divers éléments qui nous ont permis de porter le diagnostic, c'est-à-dire :

— les manifestations associées et la biopsie ganglionnaire.

Nous terminerons, enfin, par l'exposé des conceptions actuelles de la maladie et la discussion de ses rapports avec la tuberculose.

HISTORIQUE

La maladie de Besnier-Bœck-Schaumann fut d'abord connue par les dermatologistes : le lupus pernio, décrit par BESNIER en 1889, et les sarcoïdes dermiques de BOECK (1889), sont considérés aujourd'hui comme des localisations tégumentaires de la maladie.

En 1914, SCHAUMANN réalisa la synthèse en réunissant ces deux manifestations sous le nom de « Lymphogranulomatose bénigne ».

En 1915, KUSTNITZKY et BITTORF, montrèrent la possibilité de formes associées : pulmonaires, ganglio-hilaires, cutanéo-muqueuses et osseuses.

JUNGLING, en 1920, décrivit les formes osseuses en relatant des cas d'ostéites observés simultanément avec des lésions cutanées particulières; ces lésions osseuses étaient déjà connues, mais décrites sous les noms les plus divers de syphilis osseuse tertiaire, ostéomyélite chronique, etc...

Huit ans plus tard, à l'occasion du Jubilé de Perthes, il insista encore sur ces manifestations osseuses.

PAUTRIER, qui s'est beaucoup consacré à l'étude

de la lymphogranulomatose bénigne, fit adopter à la réunion dermatologique de Strasbourg (1934), la dénomination de Besnier-Bœck-Schaumann, pour désigner l'affection.

La même année, à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, il attirait le premier l'attention des cliniciens français sur l'importance des localisations pulmonaires.

En 1937, il décrivit le premier cas de forme ganglio-pulmonaire pure, suivi quelque temps après par des auteurs français et étrangers qui confirmèrent cette publication.

PRÉSENTATION DES OBSERVATIONS

Avant d'aborder la discussion du diagnostic de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, nous allons présenter les observations qui nous ont amené devant ce problème.

OBSERVATION N° 1

M. F... Jean-Pierre est un menuisier de 39 ans, de Bagnères-de-Bigorre, qui a bénéficié jusque-là d'une bonne santé en dehors d'un épisode entéritique durant sa captivité en 1940. Le début de sa maladie remonte au mois de juillet 1948; à ce moment-là il a présenté des troubles digestifs avec fièvre qui ont fait penser à un moment donné à la possibilité d'une fièvre typhoïde. Cependant ce diagnostic devait être rapidement éliminé, toutes les réactions sérologiques restant négatives. La fièvre était tombée en quelques jours, mais par la suite se produisit une aggravation considérable de l'état général, qui fit pratiquer une radio-

graphie pulmonaire et déceler ainsi une image anormale.

C'est en octobre 1948, soit trois mois après le début que le malade est hospitalisé; c'est un homme, qui d'emblée, paraît gravement atteint; il est amaigri, il voit mal et se dirige avec peine; il a un tremblement presque permanent; il n'a pas de température; il accuse un prurit gênant et on trouve même sur les téguments des lésions de grattage.

L'examen met en évidence, chez lui, deux ordres de signes :

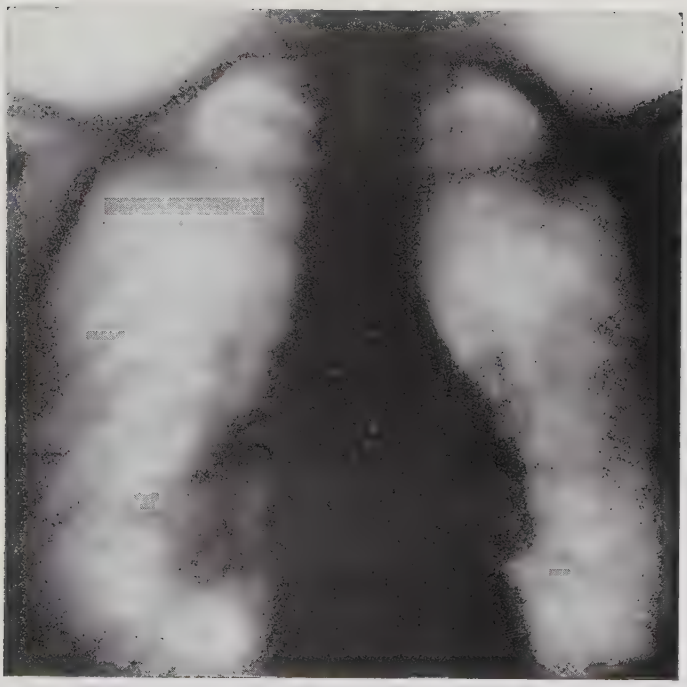
1° **Des signes oculaires :**

Il s'agit d'une irido-cyclochoroïdite bilatérale avec grosses taches sur le descemet. On trouve à la racine de l'iris des deux côtés plusieurs tubercules chamois, l'acuité visuelle est fortement diminuée. Ce syndrome oculaire paraît expliquer suffisamment le tremblement et la légère ataxie que présente ce malade, car en effet, rien de neurologique ne peut être décelé.

2° **Un syndrome pulmonaire** caractérisé essentiellement par une modification de l'image radiologique. Il s'agit d'une atteinte ganglio-pulmonaire, en ce sens qu'on trouve une surcharge importante des deux hîles avec une exagération tout à fait marquée des travées irradiant dans les deux champs, et dessinant de véritables images en mailles de filet. Les tomographies devaient d'ailleurs préciser l'importance de l'atteinte ganglionnaire et on peut voir de grosses adénopathies bilatérales surtout inter-bronchiques dans le

Obs n° **1** - M. F...

Radiographie pulmonaire



Obs. n° **1** - M. F...

Tomographie

groupe siégeant à la bifurcation des bronches : lobaire supérieure et lobaire inférieure.

En somme tout se résume à l'association d'une image ganglio-réticulée au niveau des poumons et d'un syndrome d'irido-choroïdite.

Par ailleurs l'examen général est absolument négatif, en particulier on ne trouve rien au point de vue oto-rhino-laryngologique, rien au point de vue digestif, rien au point de vue cardio-vasculaire. Les épreuves de laboratoire elles-mêmes n'apportent que peu de données. La formule sanguine révèle seulement un certain degré de polynucléose (74 %) sans éosinophilie, il y a une légère anémie, mais le nombre de globules blancs n'est pas modifié. Les réactions tuberculiniques, par contre, sont extrêmement importantes, mais par leur caractère négatif. **En effet la cuti-réaction et même l'intradermo-réaction au centième sont négatives.**

Par la suite nous devions voir apparaître chez cet homme, dans la région sus-claviculaire droite, une petite adénopathie sur laquelle nous avons fait faire une biopsie et dont nous reparlerons dans un instant.

Devant cet ensemble plusieurs diagnostics devaient être discutés :

1° Celui d'abord de la bacillose pulmonaire, mais la bacillose à la vérité réalise rarement du point de vue purement radiologique des images de ce type.

La radiographie de notre malade ne présentait pas un aspect caractéristique de miliaire. La miliaire réa-

lise en effet un semis de granulations extrêmement fines, extrêmement rapprochées, gardant entre elles cependant leur autonomie, ici ce ne sont pas des granulations, c'est une réticulation déterminant de véritables mailles de filet. En outre, il est exceptionnel de voir apparaître chez l'adulte une tuberculose à forme ganglionnaire, une tuberculose qui touche les ganglions trachéo-bronchiques.

Enfin, toutes les épreuves de laboratoire sont restées négatives vis-à-vis de la tuberculose : cuti-réaction, bacilloscopie. Cependant ce diagnostic resta particulièrement difficile à éliminer, car la tuberculose peut donner un syndrome d'irido-choroïdite absolument superposable à celui de notre malade, et d'autre part, la biopsie ganglionnaire était elle-même douteuse, et certains anatomo-pathologistes portèrent même ce diagnostic.

La deuxième hypothèse, qui était à retenir davantage, était celle d'une maladie de Hodgkin. En sa faveur plaidaient un certain nombre d'éléments, d'abord le prurit, l'existence d'adénopathies médiastinales, l'apparition d'une adénopathie externe, la légère polynucléose sanguine, mais l'adénopathie externe restait isolée, et les formes purement endo-thoraciques de la maladie de Hodgkin sont rares. Il n'y avait pas de température. Enfin, la biopsie ganglionnaire permettait d'écarter à coup sûr le diagnostic de Hodgkin, néanmoins du point de vue de la radiographie pulmonaire, la confusion pouvait être possible, car la maladie de Hodgkin, peut donner des images superposables en tous points à celle qui nous intéresse.

En fait, le diagnostic de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, s'impose du fait de la coexistence de signes oculaires et de signes pulmonaires. En effet, l'irido-cyclite est une des manifestations fréquentes de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, et la forme ganglio-pulmonaire est celle que l'on rencontre le plus fréquemment dans cette affection.

Le troisième élément du diagnostic était le caractère négatif de la cuti-réaction. La biopsie du ganglion prélevé dans la région sus-claviculaire devait venir étayer cette hypothèse en montrant une image que l'on peut rencontrer dans la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. En effet le ganglion avait perdu toute structure folliculaire et présentait des cellules épithélioïdes en nappes, entourées par du tissu collagène; entre ces nappes : du tissu lymphoïde refoulé. On notait en outre la présence de cellules géantes, type Langhans, réparties dans les plages épithélioïdes; mais elles ne contenaient, après la méthode de Ziehl à froid et de 24 heures, aucun bacille acido-alcoolo-résistant. De plus elles ne présentaient pas de caractères de caséification.

Ainsi dans le cas présent ce diagnostic a pu être établi en partant de l'image radiologique pulmonaire grâce à la coexistence de signes oculaires et de signes histologiques, mais nous voulons insister sur la difficulté du diagnostic pulmonaire qui a fait discuter la possibilité d'une tuberculose et d'une maladie de Hodgkin. A la vérité, ce à quoi cette image pulmonaire pouvait ressembler le plus, mais ce diagnostic

était vite écarté à cause de l'absence de tout antécédent professionnel, c'était à une silicose.

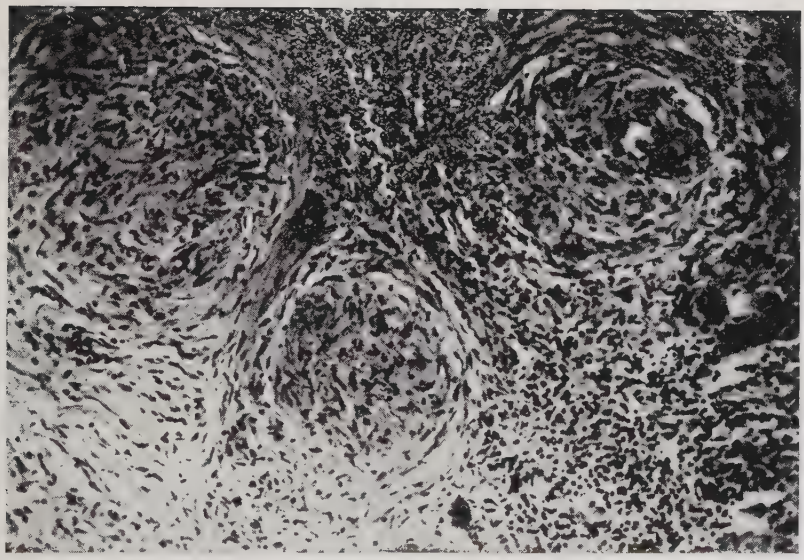
Par ailleurs cette observation nous paraît mériter d'autres remarques :

1° La première c'est qu'il n'existait aucun autre signe de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, en particulier pas de lésions cutanées, et nous suivons ce malade depuis trois ans sans que nous ayons rien vu apparaître, pas de lésions osseuses;

2° Le prurit tout à fait manifeste qu'avait présenté M. F..., à son entrée dans le service, et qui a en quelque sorte ouvert la scène clinique, n'est pas un signe classique de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Nous avons traité ce malade par la streptomycine. et nous avons obtenu une amélioration considérable de son état général, amélioration oculaire, puisque à la sortie de l'hôpital son acuité visuelle avait augmenté, amélioration du point de vue général, car il prit durant son séjour dans le service plusieurs kilos son tremblement disparut en même temps que s'améliorait son prurit. Il partit dans d'assez bonnes conditions Par la suite nous l'avons revu à plusieurs reprises. En mai 1949, soit 6 mois plus tard, une iridectomie a été pratiquée à Pau en vue de mettre les yeux à l'abri du glaucome secondaire. L'image radiologique pulmonaire restait cependant identique à elle-même, et ceci malgré un état général tout à fait satisfaisant.

En résumé, notre observation concerne un homme de 39 ans, qui a présenté une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, dont le diagnostic a pu être fait



Obs. n° 1 - M. F...

Biopsie ganglionnaire

(Travail effectué au Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Faculté)

grâce à la coexistence de signes pulmonaires, de signes oculaires, et de réactions tuberculiniques négatives.

Traité par la streptomycine son état général et oculaire s'est amélioré de manière considérable, mais l'image pulmonaire est restée identique à elle-même. Cet homme va actuellement bien, malgré la persistance de cette anomalie radiologique.

L'intérêt de cette observation réside, non pas dans l'aspect particulier de ces lésions pulmonaires, qui sont bien connues dans le cas de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, mais sur les difficultés du diagnostic qui est resté longtemps hésitant avec la tuberculose et avec la maladie de Hodgkin.

OBSERVATION N° 2

La deuxième observation concerne M. C..., cultivateur, âgé de 43 ans. Dans ses antécédents, nous relevons la possibilité d'une adénopathie trachéale en 1938. Sa femme a présenté en 1944 une bacillose pulmonaire.

Ce malade qui vient consulter en mars 1950, se sent très fatigué depuis quelque temps, il a légèrement maigri et s'inquiète d'une toux et expectoration matinales.

Deux cuti-réactions et une bacilloscopie se sont révélées négatives.

1° Nous remarquons que les téguments au niveau

des extrémités sont épaissis, rouges, indolores plus spécialement au niveau de la première phalange des troisièmes doigts droit et gauche.

Ce malade se plaint en outre d'une sensibilité osseuse à la percussion tout à fait spéciale.

2° L'examen nous révèle des adénopathies axillaires et inguinales, en particulier deux petits ganglions durs, mobiles, qui roulent sous les doigts au niveau des aisselles.

Aucun renseignement nouveau ne nous est apporté par l'examen des divers appareils :

— Une numération globulaire nous montre 4.120.000 globules rouges; 3 400 globules blancs, la valeur globulaire est de 1,04;

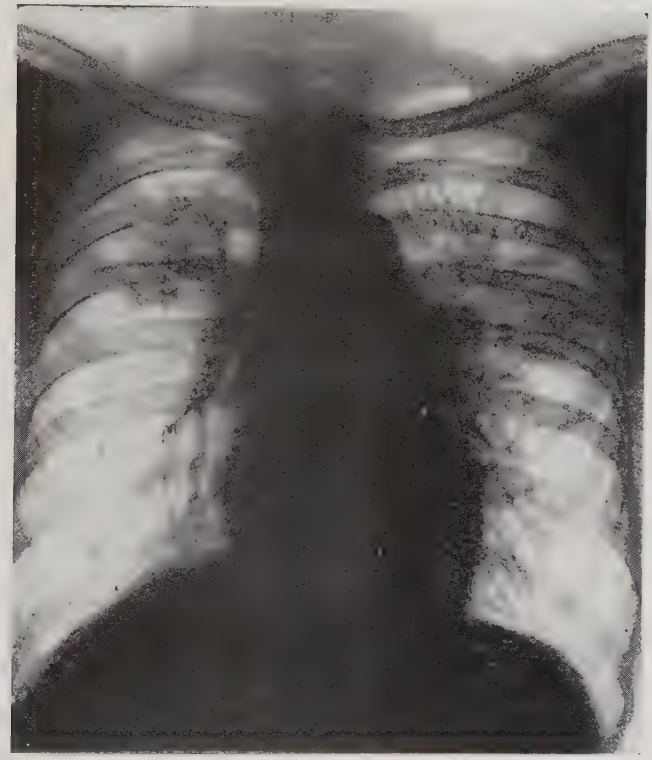
— La formule leucocytaire se traduit par 64 % de polynucléaires neutrophiles, 8 % d'éosinophiles, 25 lymphocytes et 3 monocytes vrais;

— La vitesse de sédimentation de 2 m/m pour la première heure, 4 m/m pour la seconde, 45 pour les 24 heures.

— Devant ce tableau clinique et compte tenu de l'amaigrissement, l'asthénie et les quelques signes fonctionnels présentés par le malade nous faisons pratiquer :

1° une radiographie pulmonaire qui montre à gauche :

— une image ganglio-pulmonaire en fusée à droite :



Obs. n° 2 - M. C...

Radiographie pulmonaire

— des tractus intercléido-hilaires avec des images macro-nodulaires.

— La cuti-réaction et les examens de crachats étant toujours négatifs, nous poussons plus loin nos investigations et, notre attention ayant été attirée au début par la modification des téguments au niveau des extrémités, nous pratiquons :

2° des radiographies des mains et des pieds, et nous voyons au niveau des phalanges :

— un aspect géodique, certaines images étant taillées à l'emporte-pièce, d'autres donnant plutôt un aspect réticulé avec des plages claires.

Ce document nouveau élimine dans notre esprit les diagnostics que nous avions effleuré alors que nous n'avions comme renseignements que les signes cliniques et la radiographie pulmonaire : nous pouvions en effet penser à ce moment-là à la possibilité d'une tuberculose pulmonaire, d'une maladie de Hodgkin, d'une pneumokoniose qui, toutes, peuvent donner comme nous le verrons plus loin, des images radiologiques voisines.

Ce contexte osseux oriente immédiatement notre diagnostic vers la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, en effet ces images osseuses pathologiques rappellent la maladie de Perthes-Jungling, qui est considérée aujourd'hui comme une manifestation osseuse de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, d'autre part, l'image pulmonaire, les adénopathies axillaires

et inguinales, l'anergie à la tuberculine peuvent être rapportées à la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Ainsi nous avons pu porter le diagnostic à partir de l'image pulmonaire et du contexte clinique, constitué surtout par des adénopathies externes, mais la confirmation nous a été donnée par les radiographies osseuses.

Nous avons proposé au malade une biopsie ganglionnaire, mais nous avons eu le regret de nous heurter à un refus.

Un traitement par la streptomycine (30 gr. I. M.) a été institué, nous revoyons ce malade le 1er août, nettement amélioré au point de vue fonctionnel et général :

— nous notons en effet une reprise de poids;

— une diminution de l'asthénie et de la sensibilité osseuse, seul le coude gauche est encore sensible à la percusion osseuse;

— l'épaississement de la peau au niveau des doigts est moins important, mais les adénopathies axillaires et inguinales persistent.

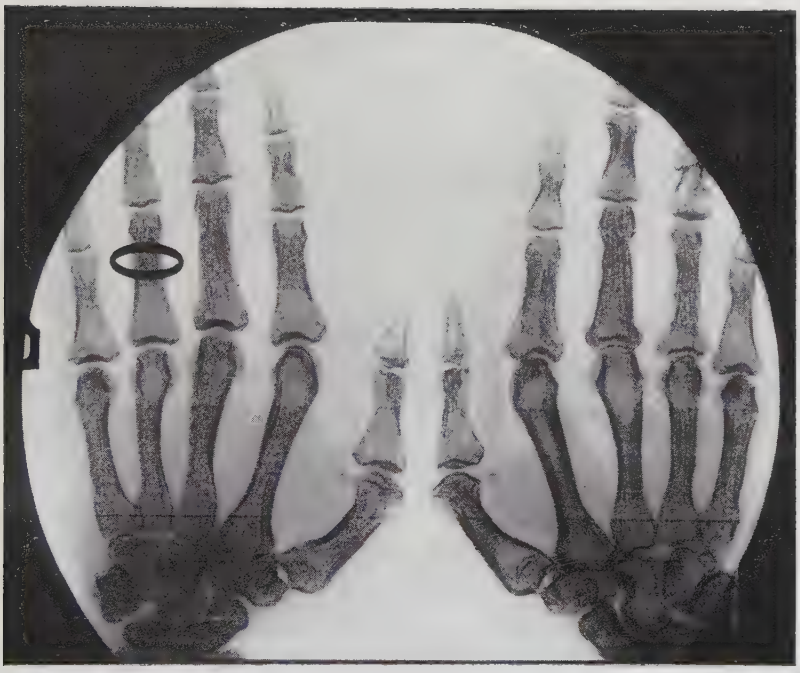
— Une radiographie pulmonaire confirme l'aspect pseudo-granulique révélé par des radioscopies

— Une intradermo-réaction au 1/100 est toujours négative.

En résumé, notre observation concerne un homme de 43 ans, présentant une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, dont le diagnostic s'est imposé à nous par

Obs. n° 2 - M. C...

Radiographie des pieds



Obs. n. 2 - M. C...

Radiographie des mains

la présence d'images radiologiques pulmonaires et osseuses, coexistant avec un contexte clinique très peu spécifique constitué uniquement par quelques signes généraux et fonctionnels et des adénopathies externes.

L'intérêt de cette observation réside surtout dans la coexistence d'images osseuses décrites sous le nom de malasie de Perthes-Jungling, qui nous ont permis de porter le diagnostic de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, même en l'absence d'une biopsie ganglionnaire pourtant très utile pour caractériser cette affection.

OBSERVATION N° 3

M. G... Roger est magasinier dans les hauts fourneaux à Decazeville, depuis 1947. Agé de 38 ans, il ne présente dans ses antécédents qu'une bronchite diagnostiquée à son retour de captivité.

En décembre 1948 : il se plaint de palpitations cardiaques, d'amaigrissement (3 kg.) et d'une asthénie assez importante qui s'accentue le mois suivant, une toux matinale ramène une expectoration muco-purulente où la recherche de B. K. est négative. On parle de pleurite. Un contrôle radiologique s'étant révélé négatif, le malade reprend son travail en février 1949.

Mais au mois d'avril de la même année une asthénie accentuée, la persistance de la toux et l'apparition d'une douleur thoracique à gauche, font pratiquer un nouvel examen radiographique, qui montre une atteinte

pulmonaire gauche traitée aussitôt par le repos, le calcium et la suralimentation

De mai à décembre 1949, le malade est régulièrement suivi par son médecin traitant qui constate une bilatéralisation des lésions et se trouve au point de vue clinique devant des signes de bacillose, mais la cuti-réaction et la recherche des B. K. demeurent constamment négatives.

Le compte rendu radiologique du 14 mai note à gauche :

— des opacités diffuses à type micro-nodulaire, à prédominance hilaire, occupant la partie moyenne du poumon. A droite :

— une image identique moins étendue et une opacité juxta-hilaire.

Le 2 décembre 1949, ce malade est hospitalisé :

— Il se présente avec un faciès amaigri, bien que son poids soit stationnaire depuis six mois, ses creux sus-claviculaires sont relativement accentués, il persiste une légère asthénie, sa température est normale, mais la toux et l'expectoration muco-purulente n'ont pas disparu.

Dans le creux sus-claviculaire un à deux ganglions roulent sous le doigt.

Les signes physiques au niveau de ses poumons se résument dans une abolition des vibrations, une submatité et une légère diminution du murmure vésiculaire dans le champ gauche.

Le 5 décembre une radiographie montre :

— à gauche, une infiltration diffuse à point de départ hilaire, à type micro-nodulaire, occupant la partie moyenne du poumon;

— à droite, une image identique, moins étendue, surtout à prédominance hilaire.

Donc un aspect radiologique superposable à l'image notée sept mois plus tôt.

Les autres appareils ne présentent rien de particulier,

— tout au moins le foie est-il légèrement hypertrophié.

— La recherche des B. K. s'avère toujours négative,

— ainsi que la cuti-réaction et l'intradermo-réaction au 1/1.000.

— Cependant une intradermo-réaction au 1/100 est positive.

— La vitesse de sédimentation est de 7 %.

— Le B. W. négatif.

— Une numération globulaire montre 4.350.000 globules rouges, 5.300 globules blancs.

— Une formule sanguine révèle 66 % de polynucléaires neutrophiles, 5 % d'éosinophiles, 1 % de basophiles, 12 % de lymphocytes et 16 % de mononucléaires.

— Un examen tomographique donne sur toutes les coupes des opacités juxta-hilaires, assez bien limitées constituées par des images ganglionnaires nettes surtout à droite.

Après cette enquête clinique, radiologique et bactériologique, plusieurs diagnostics sont à discuter, mais aucun ne satisfait pleinement notre esprit :

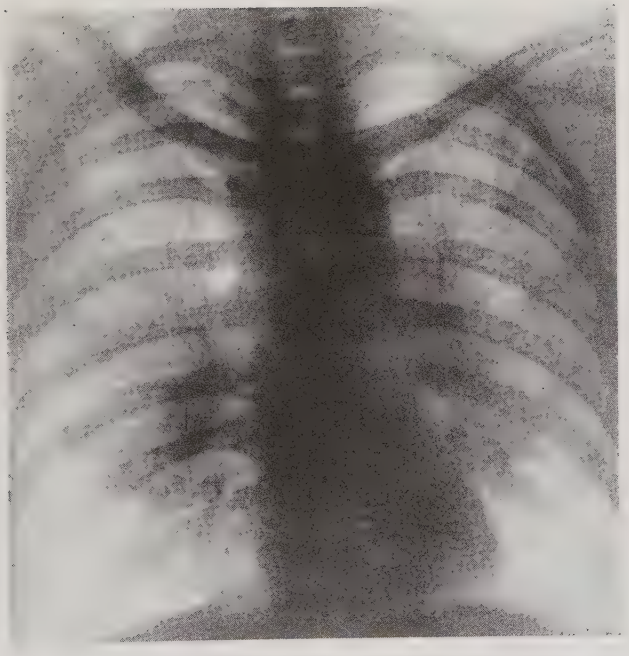
1° En effet, si l'hypothèse d'une tuberculose pulmonaire est à envisager devant cet homme amaigri et fatigué depuis plusieurs mois, dont la toux et l'expectoration ne semblent pas vouloir régresser, nous ne saurions la retenir trop longtemps devant l'absence de B. K., la faiblesse des réactions tuberculiniques et l'image radiologique qui est surtout ganglionnaire

2° Il en est de même d'une médiastinite syphilitique à laquelle pourrait faire penser l'image radiologique, mais le malade ne présente par ailleurs aucun stigmate de spécificité.

3° Là encore nous serons arrêtés par la maladie de Hodgkin, malgré l'absence de prurit, de fièvre, de splénomégalie, car ces images hilaires bi-latérales et l'oésinophilie plaident fortement en sa faveur.

Mais une « biopsie ganglionnaire », pratiquée sur les ganglions sus-claviculaires viendra infirmer ce diagnostic et mettra fin à nos hésitations, en effet ces ganglions présentent au point de vue histologique l'aspect suivant :

— La structure ganglionnaire est complètement bouleversée. De larges plages de cellules épithélioïdes



Obs. n° 3 - M. G...

Radiographie pulmonaire

encerclées par des anneaux de collagène remplacent le tissu lymphoïde. Le long des travées conjonctives on retrouve des trainées de lymphocytes, quelques-uns sont répartis dans les plages épithélioïdes.

— Ce qui frappe, dans ce ganglion, est le nombre de cellules géantes : les nappes de cellules épithélioïdes sont parsemées par des cellules géantes avec couronnes régulières de noyaux, du type Langhans. Il n'existe cependant aucun foyer de caséification.

— Après coloration au Ziehl, on ne trouve aucun bacille de Kock.

Les images observées au microscope sont donc plutôt en faveur, comme nous le verrons par la suite, d'une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann et c'est à cette dernière hypothèse que nous nous arrêterons.

Ce malade a été traité par 21 grammes de Streptomycine générale, qui semble avoir donné une amélioration des signes fonctionnels. Le 19 janvier 1950, il sort de l'hôpital avec :

— un gain de poids de 3 kg. 600;

— sa toux et son expectoration sont rares et toujours dénués de B. K.

— Les signes radiologiques persistent toujours.

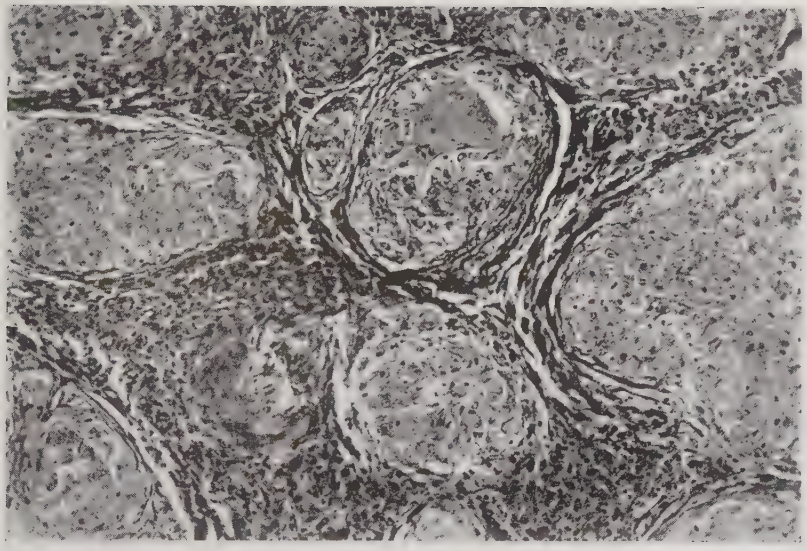
L'intérêt de cette troisième observation réside donc dans le fait que nous avons été amené à porter le diagnostic de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, d'après l'examen histologique d'un ganglion, le diag-

nostic étant longtemps hésitant devant une image radiologique et les signes cliniques assez banaux.

Résumé : nous venons de présenter l'observation d'un malade ayant des images radiologiques pulmonaires associées à une adénopathie médiastinale chez qui la négativité des examens biologiques en ce qui concerne la tuberculose associée à la biopsie d'un ganglion sus-claviculaire nous ont fait penser à la possibilité d'une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Ainsi donc, il ressort de l'étude de ces trois observations, que le diagnostic de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, parfois difficile ou même impossible à la seule lecture des clichés radiographiques pulmonaires, peut être très heureusement précisé par le contexte clinique (syndrome oculaire), radiologique (maladie de Perthes-Jungling) ou par la biopsie ganglionnaire, et dans tous les cas, cette dernière est vraiment précieuse, car l'image caractéristique qu'elle révèle au microscope suffira souvent à lever les doutes qui auraient pu persister même après l'enquête clinique la plus minutieuse.

Nous aurons l'occasion de revenir sur l'importance et l'aspect de l'anatomie pathologique. Après l'exposé de ces observations dont la discussion est surtout centrée sur des diagnostics radiologiques pulmonaires, nous allons passer en revue les diverses formes pulmonaires et ganglio-pulmonaires que peut revêtir la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann et les divers diagnostics radiologiques qu'elles peuvent susciter.



Obs n° 3 - M. G...

Biopsie ganglionnaire

(Travail effectué au Laboratoire d'Anatomie Pathologique de la Faculté)

ÉTUDE DES FORMES PULMONAIRES
DE LA MALADIE DE BESNIER-BŒCK-SCHAUMANN

Les manifestations pulmonaires occupent dans la symptomatologie de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann une place prépondérante, tant par leur fréquence vraie par rapport aux autres localisations que par l'intérêt nouveau que leur donnent les examens de dépistage systématique.

Sur 35 cas de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, D. RESNIER signale 33 localisations pulmonaires pour 14 localisations cutanées.

Dans quelles conditions pouvons-nous être amenés à voir ces formes pulmonaires ?

Nous dirons avec PAUTRIER, que les manifestations pulmonaires peuvent se produire dans trois conditions différentes :

1° Elles peuvent « accompagner » une sarcoïdose qui s'est déjà révélée par ailleurs, en particulier, par des lésions cutanées. Le pourcentage de ces localisations pulmonaires est élevé et leur diagnostic relati-

vement facile, car comme nous l'avons vu plus haut, la multiplicité des atteintes est un élément favorable à ce point de vue.

Notons que cette localisation pulmonaire peut n'avoir lieu qu'après un décalage de plusieurs années sur les autres lésions.

2° Parfois elles ne coïncident qu'avec d'autres manifestations très discrètes de la maladie; le diagnostic est déjà plus délicat et c'est le cas, par exemple, de la forme ganglio-pulmonaire qui peut en imposer pour une maladie de Hodgkin.

Là encore nous aurons recours à la biopsie ganglionnaire, seul élément de différenciation.

3° Elles peuvent, enfin, se présenter à l'état pur, du moins pendant un certain temps; plus tard, on pourra voir se développer des lésions osseuses ou cutanées, des adénopathies, une atteinte du tractus uvéal ou plusieurs de ces manifestations associées qui viendront signer l'affection, dont la méconnaissance dirigeait souvent vers les sanatoria des malades n'ayant de la phtisie que l'image radiologique.

Quelles que soient les conditions d'apparition de ces localisations pulmonaires, elles revêtent des types bien définis et diverses classifications ont été proposées, en particulier par PAUTRIER, qui distingue 4 types :

1° Le type hilaire prédominant;

2° Le type micro nodulaire;

3° Le type réticulaire;

4° Le type marbré.

1° **Le type hilaire prédominant :** dans lequel l'élément caractéristique est représenté par des adénopathies souvent bilatérales, plus rarement unilatérales; leur taille est parfois très volumineuse pouvant aller jusqu'au volume d'un œuf de poule; leurs contours réguliers, parfois polycycliques sont nets et l'ensemble donne une ombre homogène.

Des tractus intercléido-hilaires viennent souvent se surajouter à ces ombres strictement hilaires.

2° **Le type micro-nodulaire :** rappelant souvent l'image d'une miliaire tuberculeuse, en particulier de la granulie froide. Il est constitué par des images de la taille d'une tête d'épingle réparties dans les deux champs pulmonaires, parfois confluentes dans les bases, plus rares au niveau des sommets.

3° **Le type réticulaire** : constitué par des tractus issus du hile, s'étalant vers la périphérie ou s'entrecroisant au point de donner un aspect de réticulum.

4° **Le type marbré** : caractérisé par l'alternance d'opacités et de zones claires pouvant donner l'impression de cavités au sein des zones plus denses.

Ce n'est en somme que l'accentuation du type précédent.

Ces divers types sont susceptibles de se combiner, mais jamais ils n'évoluent vers la caséification et la perte de substance.

Malgré leur caractère essentiellement torpide et leur

évolution chronique, ces lésions peuvent parfois régresser d'une façon plus ou moins rapide.

Une autre classification proposée par J. TURIAF ne comprend que 3 groupes : ganglio-hilaire, pulmonaire, ganglio-pulmonaire.

1° **La forme ganglio-hilaire** correspondant au type hilaire prédominant, décrit par PAUTRIER, est représentée par des images juxta-médiastinales qui peuvent rester isolées ou s'accompagner plus tard d'images parenchymateuses; il arrive même que ces adénopathies disparaissent avant que ne s'extériorise l'image pulmonaire.

2° **Les formes pulmonaires** dans lesquelles on peut distinguer plusieurs aspects :

a) La miliaire micro-nodulaire constituée par des granulations très fines et très serrées, rappelant la granulie d'Empis;

b) La miliaire macro-nodulaire où les granulations sont plus importantes, de taille inégale, assez irrégulièrement disposées, d'aspect assez disparate : tantôt flou, tantôt opaque.

— Cette forme serait plus fréquemment rencontrée que la précédente.

c) Le type marbré;

d) Le type réticulé;

e) Un aspect géodique qui représenterait d'après PRUVOST et DEPIERRE des bulles d'emphysème géantes.

3° **La forme ganglio-pulmonaire** dans laquelle sont combinées des images ganglionnaires et parenchymateuses; celles-ci étant représentées surtout par des aspects miliaire et réticulaire.

Nous retrouvons dans cette dernière forme certains aspects du type réticulaire décrit par PAUTRIER, dans lesquels l'image réticulée, partie du hile, s'étale en éventail vers la périphérie.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES FORMES PULMONAIRES

Quelle que soit la classification adoptée nous retrouvons les mêmes images radiologiques dont la seule lecture pose d'une façon très évidente plusieurs diagnostics différentiels avec des affections ayant une expression radiologique voisine :

— **Le type hilaire prédominant** décrit par PAUTRIER ou la forme ganglio-hilaire proposée par TURIAF sont à distinguer **de toutes les images ganglionnaires ou médiastinales.**

1° En premier lieu la maladie de Hodgkin, qui peut d'ailleurs présenter des aspects très variés depuis les formes médiastinales pures jusqu'aux formes pleurales en passant par les formes pulmonaires à type réticulé, micro-nodulaire ou lobaire (soit par atteinte lobaire massive, soit par atélectasie due à une compression bronchique).

La forme la plus fréquemment rencontrée est cependant la forme médiastinale se traduisant à l'écran

par une opacité homogène dans la région hilaire, unie ou bi-latérale; l'observation n° 1 nous a permis de constater qu'il pouvait y avoir par ailleurs des manifestations communes avec la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, telles que prurit (rare cependant dans la sarcoïdose), adénopathies externes, polynucléose, anergie à la tuberculine (celle-ci fréquente dans les deux affections).

On peut voir en plus dans la maladie de Hodgkin de la fièvre, une splénomégalie et surtout tôt ou tard apparaissent des signes de compression médiastinale dont le plus important est une dyspnée intense, rarement rencontrée dans la lymphogranulomatose bénigne.

La formule sanguine peut être utile bien que peu spécifique. Classiquement on décrit une hyper-leucocytose avec polynucléose et éosinophilie modérée, mais c'est surtout la biopsie qui nous imposera le diagnostic en montrant l'épaississement du réticulum, l'aspect anarchique des cellules, la présence de polynucléaires neutro et éosinophiles et surtout la cellule de Sternberg qui, bien que n'étant pas rigoureusement spécifique, est cependant un élément de haute valeur en faveur de la maladie de Hodgkin.

2° La médiastinite syphilitique peut aussi donner des ombres analogues, mais celles-ci sont plus floues, leurs contours moins nets et plus irréguliers; la recherche des autres signes de syphilis lèvera le doute.

3° Après une pleurésie tuberculeuse, un fibro-thorax médiastinal peut se traduire également par une

ombre médiastine, mais nous aurons souvent la notion de l'infection tuberculeuse; de plus la déviation trachéale, l'attraction du cœur et du médiastin orienteront le diagnostic dans ce sens.

4° Chez l'enfant nous aurons à distinguer l'adénopathie trachéo-bronchique, mais en dehors du fait que la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann est rare chez l'enfant, la cuti-réaction est positive dans ce cas et coïncide avec des phénomènes pulmonaires très importants, tels l'atélectasie et des signes de compression bronchique.

5° Les leucémies dont les ombres ganglionnaires sont voisines, mais la formule sanguine lèvera le doute.

8° La forme médiastinale du cancer du poumon donne une opacité homogène dans la région du hile, à contours souvent mal délimités; mais un syndrome médiastinal précoce, l'augmentation rapide et progressive de l'image radiographique, la bronchoscopie seront des éléments de différenciation.

7° Les tumeurs malignes du médiastin :

— Epithélioma secondaire ou primitif d'origine thymique ou thyroïdienne, cancer de l'œsophage, qui ne tarde pas à donner une gêne à la déglutition et dans lequel la bouillie barytée met en évidence une image de striction caractéristique.

8° Les tumeurs bénignes :

— Le kyste hydatique dont l'évolution est particulièrement lente;

— Les tumeurs d'origine nerveuse, souvent douloureuses;

— Les lipômes, parfois très volumineux;

— Les fibromes qui donnent une image ronde;

— Les goîtres médiastinaux.

Ces diagnostic sont d'ailleurs d'un intérêt plus théorique que pratique.

9° L'anévrysme aortique qui, surtout lorsqu'il est entouré d'une gangue de médiastinite syphilitique, peut donner une ombre médiastinale voisine, mais il est facilement différencié par les douleurs, la dyspnée,, les réactions sérologiques (B. W. positif) et toute la gamme des signes physiques et fonctionnels qui y sont attachés.

Les divers autres types : miliaire, réticulé, marbré de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann peuvent être indifféremment reproduits par des affections qui peuvent elles-mêmes se traduire par ces divers types d'images :

1° En premier lieu, les tuberculoses miliaires, en particulier la granulie froide, dont la distinction est d'autant plus difficile que l'anergie à la tuberculine, très fréquente dans la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, n'est pas absolument constante et que ces mêmes réactions tuberculiniques sont faibles dans les miliaires chroniques.

De plus la lymphogranulomatose bénigne, comme la granulie froide peuvent donner une réaction fibreuse

secondaire, se traduisant par des images trabéculaires (bien que dans la sarcoïdose ce soient plutôt des images réticulées que l'on est amené à lire sur les clichés).

Enfin, il n'est pas interdit à une tuberculose pulmonaire de se greffer sur une forme miliaire de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Un élément de différenciation peut résider dans le fait que les adénopathies médiastines, fréquentes dans la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, sont absentes dans les miliaires chroniques.

Sans doute peut-on trouver des adénopathies dans les miliaires, mais il s'agit alors de granulies de primo-infection hautement évolutives dont le diagnostic s'impose par ailleurs.

2° Le cancer secondaire du poumon peut entre autres formes se présenter sous l'aspect de cancer miliaire, encore appelé lymphangite pulmonaire ou granulie cancéreuse; c'est cette dernière forme que nous pourrons facilement confondre avec la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann Diagnostic difficile, car les images radiologiques sont sûrement très voisines.

Le cancer miliaire débute en effet par une réticulation à point de départ hilaire, rayonnant vers la périphérie, « véritable réseau de mailles », plus ou moins fines, sans aucune solution de continuité, ces mailles étant uniformément grisâtres, sauf à leurs points d'entrecoisement, qui sont marqués par des taches plus foncées (Costedoat et Codvelle, Poppi).

Puis, apparaissent les nodules se traduisant par de petites taches miliaires disséminées. Ces nodules sont irréguliers et inégaux, plus confluents aux bases et coïncident souvent avec des réactions pleurales.

Le diagnostic s'impose lorsque est connue la tumeur primitive (cancer de l'estomac, rein, sein, ovaire ou même appareil broncho-pulmonaire) ou quand apparaissent les signes fonctionnels (dyspnée, pouvant aller jusqu'à l'asphyxie, cyanose, toux quinteuse).

L'évolution, toujours rapide, confirme elle aussi le diagnostic.

3° Les pneumokonioses, dont le diagnostic est assez facile lorsqu'on considère la notion des antécédents professionnels, mais sur le plan radiologique; diagnostic très difficile : les pneumokonioses peuvent réaliser tous les aspects de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

On peut voir en effet les pneumokonioses se traduire par :

— des images linéaires : stade de début qui correspond à l'accentuation de l'image normale présentée par le poumon sain : ombres broncho-vasculaires plus marquées; l'image réticulaire est fréquente aussi, considérée en général comme spécifique des pneumokonioses pures.

Ces images linéaires et réticulaires symétriques dans les deux champs pulmonaires sont surtout données par l'asbestose.

— des images nodulaires : surtout données par la

silicose : aspect dit en tempête de neige; ces nodules, très fins, ont fait donner à cet aspect le nom de miliaire silicotique; ils sont très réguliers, ne dépassant pas 3 millimètres de diamètre et uniformément répartis dans les deux champs pulmonaires, les sommets étant souvent idemnes.

— des images pseudo-tumorales : qui se voient au stade terminal des pneumokonioses; ces images sont massives, bi-latérales; leurs bords sont parfois très nets, contrastant avec l'emphysème qui les entoure. Souvent ces images sont reliées au diaphragme par des images linéaires, qui leur valent le nom d'aspect en « rayon de pluie ».

La plupart du temps aucun signe fonctionnel ne vient coïncider avec ces énormes masses tumorales.

4° Les granités post-hémoptoïques ont une topographie différente : en général localisés aux bases des poumons, ils coïncident en outre souvent avec les lésions ulcéreuses des sommets; de toute façon la notion de l'hémoptysie supprime toute hésitation.

5° Il existe chez les cardiaques des images à type micro-nodulaire, mais elles sont surtout abondantes au niveau des hiles et régressent assez rapidement sous l'effet des tonicardiaques.

6° La granulie syphilitique, affection très rare peut également être mise en cause, mais les signes cliniques lèvent bientôt le doute, car ces malades présentent une dyspnée intense, une fièvre élevée, une

cyanose généralisée et persistante et meurent très rapidement dans l'asphyxie.

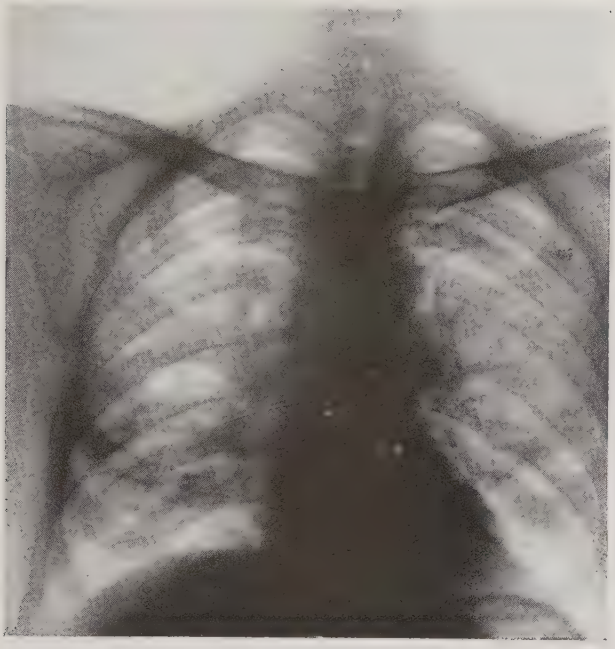
Nous ne ferons que signaler les images post-lipiodolées, ainsi que des pneumopathies à Beryllium (travailleurs dans les lampes fluorescentes et des bombes atomiques), ainsi que les poumons des « batteurs en grange » (que nous aurions d'ailleurs pu classer dans les pneumokonioses).

En résumé, nous pouvons constater que les manifestations radiologiques pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, peuvent simuler de nombreuses affections, dont les plus difficiles à différencier radiologiquement sont : les pneumokonioses, le cancer secondaire du poumon, la granulie froide, la maladie de Hodgkin.

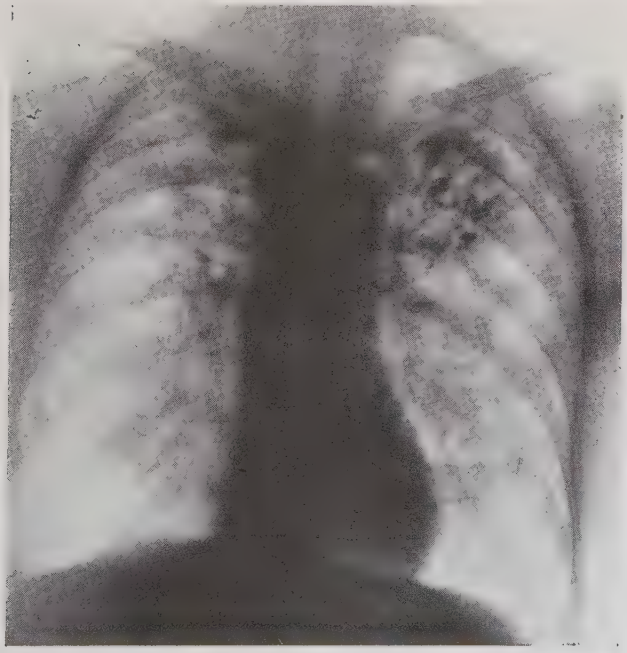
Nous avons réuni quatre clichés représentant ces diagnostics difficiles, de façon à mieux faire ressortir l'extrême similitude de ces images radiologiques.

Nous nous garderons bien de porter un diagnostic à la seule vue d'un cliché, suivant en cela les préceptes de PAUTRIER qui, comme nous l'avons dit plus haut, affirme que le « diagnostic des manifestations pulmonaires est impossible par l'examen radiologique seul » et considère qu'il faut répéter celui-ci à maintes reprises, tenir compte du contexte clinique et de l'évolution sous peine de porter des diagnostics erronés et d'étendre abusivement le domaine de la maladie.

Devant une image pulmonaire douteuse et avant de

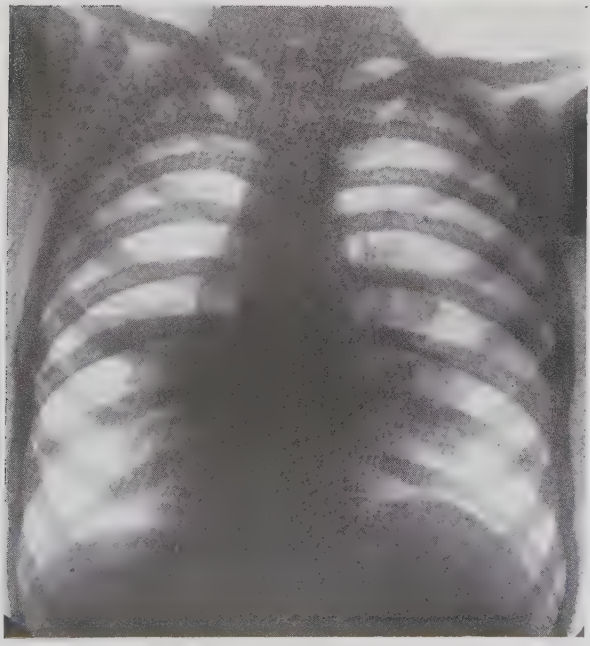


Cancer secondaire du poumon



Tuberculose miliaire chronique excavée

Silicose



Maladie de Hodgkin

conclure à une lymphogranulomatose bénigne, nous considérons toujours :

— Le contexte clinique;

— Les réactions tuberculiniques;

— La biopsie ganglionnaire.

Nous allons passer en revue ces facteurs et en premier lieu les éléments du diagnostic clinique.

ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC CLINIQUE DE LA MALADIE DE BESNIER-BŒCK-SCHAUMANN

Nous engloberons sous cette dénomination les signes généraux et fonctionnels, les manifestations associées, les réactions biologiques, l'évolution.

En général, la lymphogranulomatose bénigne est caractérisée par une très grande latence; parfois cependant on peut assister à un petit mouvement fébrile, souvent très épisodique, surtout à la période de début. L'amaigrissement et l'asthénie ne sont pas des signes constants.

Il en est de même des signes fonctionnels : toux, expectoration, algies thoraciques, parfois signalés, sont tout de même assez rares.

On a vu parfois des hémoptysies et des accès de dyspnée dus à une adénopathie comprimant la trachée..

Les signes physiques sont inexistants.

a) **Les manifestations associées :** leur diversité est extrême, elles intéressent des organes aussi variés que

la peau, les muqueuses, les organes hématopoïétiques, les os, les yeux, les glandes et des viscères, comme le foie, l'intestin.

1° Manifestations cutanées.

Dans les cas typiques, les lésions cutanées dominent la symptomatologie. Elles présentent deux aspects différents :

— Le lupus pernio de BESNIER.

— et les sarcoïdes dermiques ou lupoïdes miliaires de BŒCK.

Le lupus pernio est caractérisé par des tuméfactions rougeâtres à contours peu nets, siégeant au niveau de la face en particulier sur le nez et les joues et au niveau des mains et des doigts; leur évolution, très lente, peut aboutir à l'ulcération.

Les sarcoïdes dermiques que l'on retrouve aussi au niveau de la face et des membres se présentent comme des petits nodules saillants, de couleur rosée et de consistance ferme; on distingue des sarcoïdes à petites nodules et des sarcoïdes à gros nodules. Leur évolution est lente aussi, ils disparaissent en laissant une petite cicatrice.

Il existe une forme intermédiaire entre le lupus pernio et les sarcoïdes à gros nodules dans laquelle les éléments sont plus rares, mais plus gros, associés en général à une infiltration molle et pâteuse, siégeant au niveau des pommettes et du nez. Elle atteint les fem-

mes aux environs de la quarantaine; son évolution est chronique : c'est l'angiolupoïde de Brocq et Pautrier.

On peut voir aussi, bien que plus rarement, des érythèmes, une dermatose annulaire centrifuge, des éléphantiasis.

Le diagnostic différentiel de ces lésions cutanées est à faire avec les engelures (souvent confondues avec le lupus pernio, qui régresse aussi l'été), le lupus tuberculeux, le lupus érythémateux, la lèpre, la syphilis tertiaire, les tuberculoses papuleuses de la face.

2° Manifestations muqueuses.

Elles peuvent intéresser la muqueuse nasale et donner lieu à un catarrhe muqueux ou purulent.

Kissmeyer distingue deux aspects :

— des nodules miliaires saillants, de consistance ferme, de couleur jaunâtre, à liseré rouge et

— des infiltrations diffuses, de consistance ferme et de couleur jaunâtre aussi, atteignant le septum et le fond de la cavité nasale.

L'atteinte de la conjonctive est fréquente, nous en reparlerons avec les manifestations oculaires.

La cavité buccale, le pharynx, le voile du palais et le larynx peuvent être intéressés également, mais la fréquence de ces localisations est assez rare.

L'atteinte des amygdales, par contre, est plus fré-

quemment rencontrée, à tel point que SHAUMANN la considère presque comme constante et conseille la ponction amygdalienne comme moyen de diagnostic.

Ces lésions de la cavité buccale sont constituées toujours par des petits nodules blancs-jaunâtres à liseré rouge.

3° Organes hématopoïétiques.

Les ganglions sont très souvent atteints (dans 80 à 90 % des cas) : ils sont augmentés de volume, sans atteindre cependant de très grosses dimensions, durs, mobiles, indolores et l'évolution de ces adénopathies ne se fait jamais vers la suppuration.

L'adénopathie la plus fréquente est l'épitrochléenne, à tel point que son atteinte est presque constante, caractéristique. Mais les autres ganglions inguinaux, axillaires, sus-claviculaires, sous-maxillaires et cervicaux peuvent aussi participer au processus.

Cette localisation ganglionnaire est un élément très important dans le diagnostic de la lymphogranulomatose bénigne, comme nous l'avons vu par ailleurs.

La rate manifeste souvent son atteinte par une hypertrophie modérée sensible cliniquement et retrouvée à l'autopsie. Certains auteurs proposent une ponction de la rate dans les cas douteux.

L'hépatomégalie se voit également.

Dans le sang, tout au plus, peut-on constater une

monocytose et une hyperprotidémie avec hyperglobulinémie.

La moelle sternale semble normale.

4° Les manifestations osseuses.

Cette localisation osseuse de la maladie Besnier-Bœck-Schaumann, porte le nom de maladie de Perthes-Jungling ou encore ostéite tuberculeuse systoïde multiple.

Le pourcentage de ces atteintes osseuses est très variable :

— sur 28 cas observés, MAC NORT en note 22 %;

— sur 112 cas, GRAVESIN en relève 38.

D'autres statistiques portant sur une dizaine de cas ne mentionnent aucune atteinte osseuse.

— On peut considérer, semble-t-il, que la moyenne s'établit autour de 25 %.

Les localisations les plus fréquemment rencontrées sont au niveau des extrémités; on peut cependant les voir au niveau des os longs et F. ROBERT rapporte même un cas de localisation vertébrale.

Il semble que tout le squelette puisse être intéressé par la maladie de Perthes-Jungling.

La traduction clinique de ces atteintes osseuses est assez discrète. Il semble cependant que l'évolution passe par trois phases successives de latence, douleurs, œdème, pour aboutir finalement au stade des

déformations et CHEVALLIER a pu décrire des aspects en boudin (intéressant la totalité d'un doigt), en quille (la première phalange étant respectée), en tétine (la première phalange étant seule lésée), en radis (seule la dernière phalange étant normale), en baguette de tambour.

La lésion osseuse peut ne se manifester par aucun signe clinique ou donner lieu à un œdème rosé et un gonflement des parties molles.

Au point de vue radiologique, il est classique de décrire trois aspects différents et bien individualisés :

1° Forme diffuse à grandes bulles dans laquelle l'os présente un aspect alvéolaire dû à la disparition de la médullaire par endroits; les pourtours de l'os sont légèrement convexes, comme soufflés.

2° Forme kystique circonscrite caractérisée par des zones de raréfaction osseuse très bien limitées, comme « taillées à l'emporte-pièce ».

3° Forme en grille : tout l'os est parsemé de taches très fines, donnant l'aspect d'une grille.

F. ROBERT propose d'ajouter à ces trois types décrits par JUNGLING, deux types supplémentaires :

— le premier serait caractérisé par une ostéoporose diffuse donnant à l'os une fragilité particulière pouvant aboutir à des déformations d'ordre mécanique;

— Le second par un aspect de condensation exagérée du tissu osseux.

Il propose en outre d'admettre l'existence de localisations articulaires et parle « d'ostéo-arthrite sarcoïdiques ».

L'évolution de ces localisations osseuses est chronique et bénigne en général; elle ne donne ni réaction périostée, ni séquestre et s'achemine presque constamment vers la régression, bien qu'on ait pu citer des cas où l'on assistait à l'ulcération et à la fonte de toute une phalange.

Le diagnostic différentiel peut se poser avec :

— l'ostéite fibro-kystique tuberculeuse de Kienboeck;

— l'ostéite tuberculeuse kystique disséminée;

— l'ostéite fibreuse de Recklinghausen;

— La goutte.

5° **Les manifestations oculaires.**

Peuvent intéresser :

— la conjonctive sur laquelle sont disséminés de petits nodules plats ou en relief, grisâtres, fermes et indolores de la taille d'une tête d'épingle à celle d'une lentille;

— le tractus uvéal (iris, corps ciliaires, choroïde), se traduisant par des nodules grisâtres, durs, sur la face antérieure de l'iris; l'œil est rouge, congestionné; la chambre antérieure et le corps vitré sont aussi intéressés par le processus pathologique; ces lésions,

presque toujour bi-latérales, peuvent faire penser à une irido-cyclite tuberculeuse.

L'évolution se fait spontanément vers la guérison.

Les lésions oculaires peuvent être associées à des localisations glandulaires, en particulier sur la parotide, et à des atteintes des nerfs craniens; elles constituent dans ce cas le syndrome de Heerfordt, caractérisé par une parotidite associée à une irido-cyclite et à des paralysies de la septième et huitième paires.

Il n'est d'ailleurs pas universellement admis que ce syndrome fasse partie de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Le même problème est d'ailleurs posé par le syndrome de Mickulicz, concernant l'atteinte des glandes salivaires et lacrymales.

6° **Lésions glandulaires.**

En effet, depuis que PAUTRIER a proposé d'admettre comme manifestation de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, le syndrome de Heerfordt, les localisations au niveau des glandes parotides et sous-maxillaires ont pris un renouveau d'intérêt à tel point qu'on est en droit de penser à une sarcoïdose devant toute hypertrophie des glandes salivaires.

D'autres glandes peuvent être intéressées comme les testicules, les glandes mammaires, le pancréas, la thyroïde, mais ces atteintes sont exceptionnelles.

Nous ne ferons que mentionner brièvement les autres

localisations qui peuvent intéresser le foie, la rate, les reins, l'estomac, le cœur (soit par envahissement sarcoïdique direct du myocarde, soit par insuffisance cardiaque consécutive à la pneumopathie chronique), les intestins, le muscle.

— ENGELHARDT a rapporté une localisation utérine, d'autres des atteintes nerveuses.

Les séreuses, enfin, peuvent être intéressées, en particulier la plèvre pariétale, sur laquelle NICKERSON a observé des formations nodulaires; toutefois cette atteinte est beaucoup plus rare que l'atteinte pulmonaire.

Les formes infantiles sont très rares : notons des poussées de température assez fortes au moment de l'apparition des éléments cutanés.

Nous pouvons constater que la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, très polymorphe, peut intéresser tous les organes de l'économie et cela sans aucune systématisation, sans groupement symptomatique spécifique; tout peut se voir et toutes les associations sont possibles, elles peuvent se développer dans un ordre quelconque et apparaître à n'importe quel moment de la maladie.

b) **Les réactions biologiques.**

Un fait est certain : l'extrême fréquence de l'anergie à la tuberculine chez les malades atteints de sarcoïdose ;

— La cuti-réaction et les intradermo-réactions sont la plupart du temps négatives.

Même lorsque la cuti-réaction était positive avant la maladie, il se produit une anergie tuberculinique pendant la durée de l'affection.

— E. TORNELL, sur 12 malades vaccinés au B.C.G., n'a constaté que deux réactions positives à la tuberculine et deux autres faiblement positives, qui devinrent rapidement négatives.

Lorsque le malade se tuberculise après une lymphogranulomatose bénigne, les réactions deviennent positives.

Ces faits seraient donc en faveur de l'hypothèse d'une disparition temporaire de l'allergie pendant l'évolution de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann Cette affection ferait disparaître l'allergie tout comme certaines maladies infectieuses ou la maladie de Hodgkin.

D'autres auteurs avec JADASSOHN parlent d'une « anergie positive » due à la forme particulière et atténuée d'infection tuberculeuse que constituerait la maladie de Besnier-Bœck--Schaumann.

Quoiqu'il en soit, le mécanisme de ce phénomène demeure inconnu.

Son intérêt réside surtout actuellement dans sa valeur de diagnostic.

Dans cet ordre d'idées on a essayé de trouver une réaction spécifique de la maladie qui aurait un intérêt

primordial; il s'agit de la réaction à l'antigène de KWEIM, préparé à partir de lésions cutanées.

KWEIM obtint 12 réactions positives sur 13 cas authentiques de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Les réactions apparurent au bout de une à quatre semaines et leur image histologique était semblable à celle que nous rencontrons ordinairement dans la lymphogranulomatose bénigne. KWEIM conclut que le test était « spécifique et allergique » et que la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann était une entité.

En réalité, il semble que cette réaction ne soit pas constante ni spécifique, car elle peut être positive dans certains cas de lupus tuberculeux.

c) L'évolution.

Elle est essentiellement chronique, s'étalant sur plusieurs mois, ou même sur plusieurs années, et d'une bénignité remarquable en général.

Elle peut se faire vers la stabilisation, ou la régression :

— dans ce cas les éléments cutanés qui sont apparus par poussées successives, disparaissent en laissant parfois une cicatrice centrale; les signes radiologiques persistent très longtemps, puis s'atténuent; les lésions pulmonaires et les adénopathies peuvent disparaître elles-mêmes au point que l'image radiologique retrouve son aspect normal, et l'on assiste souvent à ce moment-là, parfois même avant, au virage spontané de l'allergie ;

— les cuti-réactions redeviennent positives.

Toutefois, malgré son allure souvent bénigne, l'évolution peut être émaillée de complications qui, pour être rares, n'en sont pas moins graves :

— telles l'hydrothorax, les hémoptysies foudroyantes, l'insuffisance cardiaque, la néphrite chronique, ou le sndrome médiastinal avec dyspnée, toux, signes de compression.

Mais de toutes ces complications la plus redoutable, parce que la plus fréquente est

— la tuberculose pulmonaire.

ORTHOLAN a relevé 7 fois sur 60 cas de maladie de Besnier-Bœck-Schauman, la tuberculisation secondaire.

D'autres auteurs donnent des statistiques gravitant autour de 20 %.

Cette tuberculose peut apparaître sans transition, se greffer en quelque sorte sur la lymphogranulomatose; dans d'autres cas on la voit survenir après un intervalle libre de plusieurs mois.

Notons que la tuberculose ne se localise pas forcément aux poumons, mais peut frapper également le péritoine, les reins, les os.

Nous arrivons, enfin, au troisième élément du diagnostic de la maladie :

— la biopsie ganglionnaire,
qui nous révèle l'anatomie pathologique de l'affection.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Comme nous venons de le voir, la maladie de Besnier-Bœck-Schumann, se localise au niveau des différents tissus, glandes et viscères de l'organisme, créant des lésions cliniques dissemblables. L'unité de cette maladie, polymorphe cliniquement, est assurée par l'anatomie pathologique.

En effet, qu'il s'agisse de lésions cutanées, osseuses, ganglionnaires, pulmonaires, spléniques, hépatiques, etc..., on retrouve toujours la même structure : nodules ou plages de cellules épithélioïdes et de lymphocytes, sans réaction du collagène adjacent.

Les cellules épithhélioïdes ont l'aspect habituel de ces éléments : noyaux clairs, peu riches en chromatine à protoplasme acidophile, mal limité.

Les cellules lymphoïdes ont leur caractère banaux : noyau dense à chromatine serrée et à protoplasme peu abondant.

Ces deux types cellulaires constituent les nodules, les cordons, les nappes d'infiltrats que l'on retrouve

dans les lésions cutanées ganglionnaires ou viscérales.

Les lymphocytes se répartissent entre les nappes épithélioïdes formant deux zones distinctes; parfois au contraire ces cellules s'insinuent entre les cellules épithélioïdes, de temps à autre elles se disposent en couronne plus ou moins régulière à la périphérie des nodules épithélioïdes.

Des cellules géantes viennent s'ajouter à cette bigarure :

— On en retrouve, dans les lésions viscérales et cutanées, deux ou trois, noyées au sein des cellules épithélioïdes.

Ce sont parfois de véritables cellules géantes, isolées ou groupées par deux ou trois, entourées d'une couronne épithélioïde.

— Dans les ganglions, par contre (nos microphotos en sont une nouvelle preuve), les cellules géantes sont plus nombreuses; elles parsèment parfois tout le champ de la coupe. Elles donnent ainsi une impression nette de tuberculose.

Nickerson, Pautrier, se sont attachés à distinguer la cellule géante de la maladie de Besnier-Boeck-Shaumann et celle de la maladie tuberculeuse :

— Les cellules géantes de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann auraient toutes la même dimension, contiendraient plus de noyaux, seraient plus grandes que celles de la tuberculose.

— Deux faits capitaux sont à signaler : 1° l'absence de toute caséification dans le nodule de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (PAUTRIER); 2° l'absence de tout bacille dans ces innombrables cellules géantes.

— Outre ces caractères cellulaires : infiltrats de cellules épithélioïdes et de cellules lymphocytaires avec quelques cellules géantes sans caséification, un autre fait mérite d'être retenu : **la netteté des limites des nodules ou des noyaux d'infiltrat;** l'on passe sans transition des cellules épithélioïdes au collagène absolument normal.

« Les infiltrats, lorsqu'ils gagnent l'hypoderme semblent faire véritablement hernie dans le tissu graisseux qui les reçoit passivement » (PAUTRIER).

A mesure que les lésions avancent en âge, elles s'entourent d'une condensation de collagène à la périphérie et peuvent se calcifier; ceci est manifeste surtout au niveau des ganglions. Les calcifications expliquent les nodules d'apparence fibreuse retrouvés sur les radiographies.

Un autre processus de guérison est aussi représenté par la disparition des infiltrats.

L'anatomie pathologique constitue donc un des éléments essentiels de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann et l'on devra avoir recours à la biopsie ganglionnaire toutes les fois qu'un ganglion superficiel sera atteint.

COMMENT CONCEVOIR LA MALADIE DE BESNIER-BŒCK-SCHAUMANN

Le problème de la nature de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann est encore très discuté et l'accord ne semble pas près de se faire; il est surtout dominé par celui des rapports avec la tuberculose :

Pour SHAUMANN, la lymphogranulomatose bénigne aurait pour cause une tuberculose d'origine bovine; il la classa d'ailleurs jadis dans le groupe des paratuberculoses.

BURNAND en fait une tuberculose atypique.

GERNEZ-RIEUX tend à conclure dans ce sens aussi, se basant sur l'action de la streptomycine sur les formes pulmonaires.

REENSTIERNA et RABELLO incriminent le bacille de Hansen et en font une variété de lèpre.

PAUTRIER pense plutôt à un virus autonome et spécifique.

D'autres se demandent si la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann ne serait pas plutôt un syndrome

pouvant être attribué à des causes diverses, et non pas une maladie véritable.

Comme nous le voyons toutes les interprétations sont permises, mais dans l'état actuel de la question, rien n'autorise à formuler une opinion ferme, fondée sur des faits rationnellement établis.

La question dominante est celle des rapports avec la tuberculose pulmonaire, qui est au premier plan de l'actualité; voyons quelles peuvent être les affinités des deux affections au point de vue clinique, évolutif, bactériologique, sérologique, anatomo-pathologique et radiologique :

— cliniquement d'abord nous avons vu que les images radiologiques pulmonaires des deux affections sont voisines; il en est de même pour certaines lésions cutanées de sarcoïdose, qui peuvent à première vue faire penser à un lupus.

La maladie de Perthes-Jungling, elle-même, avant d'être individualisée, était souvent confondue avec des lésions dues au B. K.; elle ressemble à l'ostéite kystique disséminée et à l'ostéite fibro-kystique tuberculeuse de KIENBOECK.

Les lésions oculaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann sont voisines de l'iridocyclite tuberculeuse.

— D'autre part, la tuberculisation secondaire est fréquente dans la maladie de Besnier-Boeck-Shaumann, témoins les observations de PRUVOST, HAUTTEFEUILLE, CANETTI et MABILEAU, dans laquelle une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann typique se termine par une tuberculose disséminée; de PAUTRIER,

où une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann est accompagnée de tuberculose fibro-caséo-ulcéreuse des sommets; d'ORTHOLAN, qui a relevé la tuberculination sept fois sur 60 malades.

J. ANDRÉ, enfin, rapporte l'observation d'un malade qui présente les signes radiologiques de granulie pulmonaire chez lequel on a trouvé quelques rares B.K. et dont les vingt-cinq examens bactériologiques suivants seront négatifs; l'état général reste excellent et la biopsie d'un ganglion épitrochléen montre l'image histologique de la lymphogranulomatose bénigne.

Tantôt cette tuberculose se développe sans transition : les adénopathies médiastinales disparaissent, l'image pulmonaire donne un aspect de condensations et même d'ulcération; les réactions à la tuberculine deviennent en même temps fortement positives, la fièvre s'installe, le malade maigrit et son état général s'altère de jour en jour.

Tantôt, au contraire, cette tuberculose n'apparaît qu'après une guérison apparente de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, guérison datant parfois de plusieurs mois.

— Au point de vue bactériologique nous retrouvons encore des facteurs de parenté :

En effet, SHUMANN et HALBERG ont trouvé dans les ganglions de malades atteints de lymphogranulomatose bénigne de petites images arrondies à double contour, qui correspondaient aux éléments considérés comme mycéliens, reconnus par OXENSTIERNA et GALBERG et

que ces derniers considéraient comme pouvant se transformer en bacilles tuberculeux.

En 1949, SHAUMANN trouve des bacilles bovins dans les crachats de malades atteints de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

D'autres auteurs, enfin, ont identifié le bacille tuberculeux humain ou bovin dans des nodules cutanés et dans des adénopathies dûs à la sarcoïdose.

— Nous ne ferons que rappeler l'anergie à la tuberculine, fréquente dans la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, que certains attribuent à la forme particulière et atténuée d'infection tuberculeuse que constituerait cette affection.

— Au point de vue anatomo-pathologique quelques ressemblances dans la disposition de l'image histologique.

— La thérapeutique, enfin, nous fournirait un autre élément de rapprochement dans la streptomycine, qui a été utilisée dans les deux maladies.

Mais, malgré les ressemblances apparentes que nous venons de signaler, l'identité des deux affections est loin d'être prouvée et d'ailleurs ces ressemblances ne sont souvent que superficielles; les lésions osseuses et cutanées, par exemple, sont au fond très loin des images classiques données par la tuberculose; les arguments histologiques ne sont pas non plus très probants, car nous ne voyons jamais dans la maladie de Besnier-Bock-Schaumann, d'aspect de caséification et les cellules géantes sont beaucoup moins nombreuses que dans la tuberculose; de même pour les arguments

bactériologiques pour lesquels on peut dire que l'identification des B.K., dans les lésions de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, est tout de même une exception.

— L'anergie à la tuberculine ne se voit pas uniquement dans la maladie de Besnier-Boeck-Shaumann, et la streptomycine elle-même n'est pas une thérapeutique spécifique de la tuberculose, d'ailleurs, elle est encore très discutée dans le traitement de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

La question des rapports de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann et de la tuberculose n'est donc pas encore résolue et il serait téméraire de vouloir conclure actuellement.

Comme nous l'avons vu d'autres auteurs ont voulu faire de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann une variété de lèpre, arguant en faveur de cette hypothèse, que tout comme la lèpre, elle atteint les os, les ganglions, la peau, les poumons, les nerfs, que la rhinite lépreuse est très voisine de la rhinite sarcoïde, que la lèpre s'accompagne d'anergie à la tuberculine et que les formations épithélioïdes sont très voisines dans les deux affections.

En réalité, cette théorie n'expliquerait pas les cas européens de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann et aucune preuve bactériologique n'est encore venue étayer cette hypothèse.

Certains pensent plutôt que la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann ne serait en réalité qu'un syndrome, une réaction particulière du système réticulo-endothé-

lial, qui serait due suivant le cas à un bacille tuberculeux humain, bovin, au bacille de la lèpre ou à un virus autonome.

PAUTRIER, en ferait une maladie spécifique, due à un virus inconnu; d'après lui, deux grandes notions se dégagent de l'histologie :

— 1° L'identité morphologique des éléments qui démontre leur identité de nature.

2° Leur diffusion à des organes les plus divers, qui indique qu'il s'agit d'une maladie de système :

— De quel système ?

Dans l'image histologique ce serait, pense-t-il, la cellule épithélioïde qui représenterait l'élément essentiel, fondamental du substratum lésionnel; elle serait à la base de la genèse des follicules; or, cette cellule épithélioïde est dérivée de l'histiocyte, qui est lui-même l'élément fondamental du tissu réticulo-endothélial.

La maladie de Besnier-Bœck-Schaumann serait donc une affection du système réticulo-endothélial, ce serait une réticulo-endothéliose.

A l'opposé, SCHAUMANN, considère que l'élément fondamental est le lymphocyte et conçoit la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, comme une lympadémie, comme une granulomatose bénigne.

SÉZARY n'admet pas de son côté la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann en tant qu'entité nosologique; il considère que c'est à tort qu'on a réuni le lupus pernio et les sarcoïdes dermiques sous le nom de

maladie de Besnier-Bœck-Schaumann; ces deux manifestations ne seraient d'après lui que deux des nombreuses formes cliniques des réticuloses épithélioïdes, qui se caractérisent par « la présence dans le derme de coulées ou d'amas de cellules épithélioïdes mêlés à quelques cellules géantes, entourées d'une petite couronne de lymphocytes ».

Nous voyons donc que la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, actuellement au premier plan de l'actualité médicale, pose divers problèmes qui restent toujours sans solution; plusieurs sont proposées, aucune ne semblent l'emporter définitivement.

Nous dirons avec BARIÉTY, que trois faits sont certains :

— Un fait anatomique : l'uniformité des lésions histologiques.

— Un fait biologique : les variations de la cutiréaction :

— négative en règle;

— positive quand le sujet se tuberculise.

— Un fait bactériologique : aucune preuve n'a encore été donnée à ce point de vue; nous n'avons aucune certitude à ce jour et nous conclurons avec lui en disant que « le problème est posé, et non résolu. »

CONCLUSION

La maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, considérée aujourd'hui comme une maladie de système, dont nous connaissons les diverses manifestations, pose encore un problème nosologique, dominé par celui des rapports avec la tuberculose.

Mais elle nous intéresse surtout au point de vue pratique, car les images radiologiques pulmonaires qui la traduisent ne sont pas spécifiques et pourraient orienter notre diagnostic vers des affections radiologiquement voisines en particulier la tuberculose pulmonaire, les pneumokonioses, le cancer secondaire du poumon, la maladie de Hodgkin. La différenciation entre ces affections est souvent difficile et parfois impossible à faire à la seule vue d'un ou même plusieurs clichés, témoin les trois observations que nous avons rapportées.

Aussi ne porterons-nous pas le diagnostic de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann devant une image pulmonaire isolée : nous considérerons toujours le contexte clinique, les réactions à la tuberculine, et surtout la biopsie ganglionnaire si particulière dans la lympho-

granulomatose bénigne qu'ils viendront signer l'affection.

Inversement, en présence de certaines images thoraciques ne s'accompagnant pas d'un contexte clinique ou bactériologique évident révélant leur nature tuberculeuse, cancéreuse, silicotique, etc..., il est toujours souhaitable de considérer les trois éléments (clinique, biologique et histologique), cités plus haut, qui nous permettront d'éviter des erreurs trop fréquentes et souvent funestes pour des malades, qui ne demandent hélas, qu'à se tuberculiser et dont le séjour en sanatorium est absolument contre-indiqué.

Le Président de la thèse,

M. GADRAT

Vu :

Le Doyen,

LEFÈBVRE

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Toulouse, le 12 Mars 1951

Le Recteur,

Président du Conseil de l'Université,

DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

André (J.). — Localisation pulmonaire de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (Bruxelles Médical, n° 15, 12 août 1946).

Bariéty (M.). — La place nosologique de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (Le Progrès Médical, n°s 15-16, 12 avril 1941).

— La maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (Les Maladies actuelles, Masson et Cie, 1942).

Bernard (E.). et Cros-Decam. — Nouveau cas de maladie de Besnier--Bœck-Schaumann à type ganglio-pulmonaire pur (B. M. Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1945, n°s 17-18).

Champsaur (A.-F.) et Robert (F.). — Les aspects radiologiques de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (La Vie Médicale, mars 1950, n° 3).

Chatellier et Gadrat. — Sur les lésions pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck (Société de Médecine de Toulouse, 18 février 1936).

De Clercq (F.). — Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. Forme ganglio-pulmonaire pure (Bruxelles Médical, 12 août 1945, n° 15).

Coste (F.), Barnaud et Hervet. — Un cas de malasie de Besnier-Bœck-Schaumann à forme de syndrome de Mickulicz (B.M. Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 10 mars 1941, n°s 3-4).

De Keyser (L.). — La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (Bruxelles Médical, 12 août 1945, n° 15).

Leider. — The Kweim test in sarcoïdosis (The journal of investigative Dermatology, 1948, n° 10, 377-387).

Levent. — La maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (La Gazette des Hôpitaux, 14 octobre 1941).

Michel (A.) et Dominguez (R.). — Granulome cutané par contamination accidentelle au phosphore à Béryllium (The journal of the American Médical Association, 9 juillet 1949).

Pautrier (L.-M.). — La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (Masson et Cie, Paris, 1940).

— Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann évoluant durant deux années sous forme pulmonaire pure et suivie ultérieurement de l'apparition à la peau de lésions à type de sarcoïdes dermiques (Revue médicale Suisse Romande, février 1945, n° 2).

— A propos des frontières et des formes anormales de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (Presse Médicale n° 26, 3 mai 1947).

— Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (Réunion dermatologique de Strasbourg, 20 novembre 1949. — Presse Médicale, 11 mars 1950, p. 256).

PRUVOST et DEPIERRE. — Forme pulmonaire d'une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann avec bulles d'Emphysème (B.M. Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1946, nos 20-21).

PRUVOST, HAUTEFEUILLE, CANETTI et MABILEAU. — Etude anatomo-clinique d'un cas de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann terminé par une tuberculose disséminée. (B.M. Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 4 juil. 1941, nos 17-18).

RIST, SEZARY, Mlle BLANCHY et M. REYT — Sur un cas de maladie de Besnier-Boeck (S.M. des Hôpitaux de Paris, 6 mars 1936).

ROBERT (F.). — Les manifestations osseuses de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. La maladie de Perthes-Jungling (La Semaine des Hôpitaux de Paris, 22 juillet 1949).

SEZARY (A.). — Précis de dermatologie (Masson et Cie).

SHAUMANN et HALBERG. — Présence de corpuscules spécifiques dans les tissus dans la lymphogranulomatose bénigne (Acta Médica Scandinavica, 1941, no 3).

TAPIE, GADRAT et MONNIER. — Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann avec manifestations parotidiennes, ganglionnaires et oculaires. Echec de

la streptomycine (Société Française de Dermatologie, 10 mars 1949).

TORNELL (E.). — Lymphogranulomatose bénigne et tuberculose (Le Poumon, mars-avril 1949).

TURIAF (J.). — Les manifestations pulmonaires de la Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (La Semaine des Hôpitaux, 28 décembre 1948).

TABLE DES MATIERES

Introduction.. 15

Historique. 19

Présentation des observations. 21

Etude des formes pulmonaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. 37

Diagnostic différentiel des formes pulmonaires. 43

Eléments du Diagnostic clinique de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. 53

Anatomie pathologique. 65

Comment concevoir la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. 69

Conclusion. 77

Bibliographie. 79

IMP. H. LION, RUE CROIX-BARAGNON, 23 - TOULOUSE